



::Hémophilie

Synonymes :

déficit en facteur VIII, déficit en facteur IX

Définition : L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle liée à l'X, caractérisée par un déficit quantitatif ou qualitatif en facteur VIII (FVIII) pour l'hémophilie A et facteur IX (FIX) pour l'hémophilie B. Il existe trois types de sévérité de la maladie :

L'hémophilie sévère où l'activité du **facteur de coagulation est inférieure à 1%**.

L'hémophilie modérée où l'activité est **comprise entre 1% et 5%**.

L'hémophilie mineure où l'activité est comprise **comprise entre 5% et 40%**.

Les **accidents hémorragiques** peuvent être « **spontanés** » dans les formes **sévères et modérées** (à un moindre degré) : ces accidents peuvent être **articulaires (70%), musculaires (15%) ou viscéraux (15%)**.

Les accidents hémorragiques sont le plus souvent **post-traumatiques** dans les formes mineures.

Pour en savoir plus :

[Consultez la fiche sur Orphanet](#)

Menu

Fiche de régulation SAMU

Recommandations pour les urgences hospitalières

problématique et recommandations en urgence

interactions médicamenteuses

anesthésie

mesures préventives à prendre

mesures complémentaires et hospitalisation

don d'organes

numéros en cas d'urgence

ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint de hémophilie

[Télécharger la fiche de régulation au format PDF \(clic-droit\)](#)

Synonymes

- ▶ déficit en facteur VIII (hémophilie A) ou IX (hémophilie B)

Mécanismes

- ▶ déficit en facteur VIII (hémophilie A) ou IX (hémophilie B) d'origine génétique, lié au chromosome X, empêchant une coagulation normale ; la gravité est mineure, modérée ou sévère selon le taux de facteur déficitaire (respectivement 5-40%, 1-5%, <1%)

Risques particuliers en urgence

- ▶ pronostic vital susceptible d'être engagé par l'abondance (hémopéritoine, hématome du psoas) ou la localisation de l'hémorragie (traumatisme crânien ou rachidien, cou, plancher de la bouche)
- ▶ hématome de localisation dangereuse engageant le pronostic fonctionnel (œil, creux poplité, avant-bras...)

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ produit de substitution habituel (carnet et carte d'hémophile à récupérer)
- ▶ le plus souvent, les hémophiles sévères disposent du produit de substitution à domicile

Pièges

- ❗ se méfier d'un traumatisme même minime notamment crano-rachidien
- ❗ se méfier des hémorragies profondes difficiles à objectiver par l'examen clinique
- ❗ les AINS sont contre-indiqués
- ❗ certains hémophiles ont acquis des anticorps anti-FVIII ou anti-FIX et peuvent être traités par d'autres produits (agents by-passants)

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ mobiliser avec prudence en toute circonstance
- ▶ examiner un membre traumatisé ou douloureux avec précaution, éviter une mobilisation trop violente
- ▶ abord veineux périphérique uniquement (ni abord central, ni intramusculaire, ni abord artériel sans correction du déficit)
- ▶ effectuer un prélèvement sanguin pour un dosage facteur VIII ou IX et une recherche d'anticorps anti-facteur VIII ou IX avant toute injection de produit de substitution (ne pas attendre le résultat pour traiter)
- ▶ pansement compressif sur les points de ponction
- ▶ pas de prise de température rectale
- ▶ prendre en charge efficacement la douleur
- ▶ blocs plexiques déconseillés sans substitution
- ▶ risque d'hématome bucco-pharyngé lors de l'intubation justifiant une sédation parfaite et un opérateur expérimenté
- ▶ lors d'un infarctus du myocarde, la coronarographie même en urgence doit être réalisée sous couvert d'une correction du déficit (H0, H12, H24, H48) ; l'utilisation précoce des anti-plaquettaires et de l'héparine est possible mais dépend de la sévérité de l'hémophilie : 1 = anti-plaquettaires ; 2 = héparine isocoagulante et uniquement si hémophilie mineure ; 3 = facteur anti-hémophilique ; 4 = héparine anticoagulante ; 5 = coronarographie
- ▶ particularités de la prescription, de la reconstitution et des modalités de perfusion des produits antihémophiliques
- ▶ la desmopressine n'est indiquée que chez l'hémophile A mineur déjà connu pour être répondeur
- ▶ récupérer le carnet de suivi et la carte d'hémophile
- ▶ contacter rapidement le centre de traitement de l'hémophilie (coordonnées sur carte et carnet) et le pharmacien du centre d'accueil pour mise à disposition du produit

- ▶ faire remplir l'autorisation d'opérer aux parents sur place si enfant mineur

En savoir plus

- ▶ centres régionaux de traitement de l'hémophilie
- ▶ centre coordonnateur du Centre National de Référence de l'Hémophilie : 04 72 11 73 38 (hôpital Edouard-Herriot, Lyon)
- ▶ association française des hémophiles : www.afh.asso.fr
- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques et recommandations en urgence

- **Risque hémorragique :**
 - Urgence pouvant engager le pronostic vital ou fonctionnel
 - Urgence engageant le pronostic fonctionnel ou associée à un risque hémorragique modéré
 - Urgence engageant le pronostic fonctionnel ou associée à un risque hémorragique mineur
 - Urgence associée à un risque hémorragique minime
 - Cas de l'hémophilie A mineur
- **Infarctus du myocarde**
- Dans tous les cas

Gestes et traitements contre indiqués	Gestes et traitements indiqués
Faire attendre un hémophile ou attendre le résultat d'un examen morphologique ou biologique avant de traiter	En cas d'hémorragie importante, effectuer un prélèvement sanguin pour un dosage de facteur VIII ou IX et une recherche d'anticorps anti-facteur VIII ou IX avant toute perfusion de facteur anti-hémophilique (ne pas attendre le résultat pour traiter)
En cas d'urgence vitale, attendre que le produit habituellement utilisé par le patient soit disponible : il faut utiliser le médicament anti-hémophilique équivalent disponible sur le site	En cas d'urgence vitale, injecter le produit équivalent disponible sur place
Les ponctions autres que veineuses périphériques sans correction du déficit par un facteur anti-hémophilique	Toujours substituer en cas de traumatisme important (crânien, vertébral, abdominal) : mieux vaut substituer par excès
Les voies veineuses centrales et plus généralement tout geste chirurgical ou invasif en l'absence de traitement substitutif	Corriger le déficit de la coagulation avant tout examen complémentaire (radio, écho, TDM, IRM....)
Les injections intramusculaires	Toujours substituer avant un geste invasif (suture, PL, ponction artérielle, endoscopie, VVC...)
La prise de température rectale	Toujours faire une compression des points de ponction (10 minutes + pansement compressif)
L'acide acétylsalicylique et ses dérivés (sauf indication très particulière, à discuter avec le spécialiste)	

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (sauf indication très particulière, à discuter avec le spécialiste)	
La mobilisation brutale d'un membre Les contentions circulaires complètes	

A- Risque hémorragique

I - Urgence pouvant engager le pronostic vital ou fonctionnel

- Accident de la voie publique même bénin - Traumatisme crânien ou rachidien - Hématome intracrânien - Infection cérébro-méningée - Traumatisme ou corps étranger intra-oculaire - Perte de connaissance avec chute - Polytraumatisme - Fracture - Saignement majeur ou non contrôlé, extériorisé ou non

- **Mesures diagnostiques en urgence**

- **Avant toute injection** : faire un dosage de FVIII ou FIX et une recherche (ou un titrage) d'anticorps anti-FVIII ou anti-FIX (**ne pas attendre les résultats pour traiter**)

- **Mesures thérapeutiques immédiates**

- **Demander la carte ou le carnet d'hémophile** : elle contient des informations sur le type d'hémophilie et l'éventuelle présence d'anticorps inhibiteurs (voir ci-dessous)
- **Compenser complètement le déficit en facteur de coagulation par l'injection de :**
 - Facteur VIII : **50 UI/kg** (pour un hémophile A sévère ou modéré)
 - Facteur IX : **100 UI/kg** (pour un hémophile B sévère ou modéré)
- **Objectif : obtenir immédiatement un taux de Facteur VIII ou IX de 80 à 100 %**

ATTENTION : Toutes les injections de facteurs doivent être prescrites en chiffres ronds d'unités multiples de 500 ou 1000 : arrondir au flaconnage supérieur le plus proche sans faire de dilution ex : P=55 kg, 50 UI/kg soit une dose de 2750 UI, injecter alors 3000 UI

- **Les injections sont à effectuer dès l'arrivée du patient, avant tout examen complémentaire (imagerie, biologie...).** Ces injections s'effectuent par voie intraveineuse directe lente (quelques minutes).
- **Avis spécialisé en urgence**
- **Hospitalisation**
- **Poursuite du traitement si nécessaire**
 - Une injection de Facteur VIII toutes les 8 h de 30 à 50 UI/kg chez l'hémophile A sévère ou modéré
 - Une injection de Facteur IX toutes les 12 h de 50 à 80 UI/kg chez l'hémophile B sévère ou modéré
 - **Objectif : maintenir le taux de Facteur VIII ou IX supérieur ou égal à 80% pendant 1 semaine puis supérieur ou égal à 50 % jusqu'à la guérison clinique**
 - Durée du traitement variable en fonction de la cause pouvant être poursuivi plusieurs semaines.
- **Cas particulier de l'hémophile avec anticorps inhibiteur (anti-facteur VIII ou anti-facteur IX dont le titre est exprimé en unités Bethesda -UB-)**
 - **avis spécialisé en urgence indispensable**

Plusieurs schémas sont envisageables :

- Inhibiteur saturable (titre < 5 unités Bethesda -UB-) :
 - Faire un bolus = dose saturante + bolus correcteur
Où :
 - Dose saturante = titre de l'inhibiteur (unités Bethesda /ml) x volume plasmatique (ml)
On considère habituellement que le volume sanguin est de 70 à 80 ml/kg. Le volume plasmatique est égal au volume sanguin x (1-Hématocrite).
 - Bolus correcteur = 50 UI/kg de FVIII (pour un hémophile A) ou 100 UI/kg de FIX (pour un hémophile B)

Par exemple : un hémophile A de 60 kgs ayant 3 unités Bethesda et un hématocrite de 40% :
Dose saturante = 3 x 0,6x 4500 = 8100 unités arrondies à 8000 unités
Bolus correcteur = 50 x 60 = 3000 unités
Soit une dose totale de 11 000 unités
- Inhibiteur non saturable (titre supérieur ou égal à 5 ou 10 UB):
 - Patient sous facteur de coagulation ayant une activité court circuitant (inhibiteur de facteur VIII) : Injection de 70-80 U/kg à renouveler toutes les 8 à 12 h si besoin. Ne pas dépasser en règle 200 U/kg/24h
 - Patient sous eptacog alpha activé (facteur de coagulation VII à recombinant) : Injection initiale de 90 à 270 µg/kg (selon la dose utilisée habituellement par le patient) puis si nécessaire 90 µg/kg toutes les 2 à 4h

• Traitements associés

- Antalgique local : Glace – cryothérapie gazeuse
- Antalgiques par voie générale
- Anti-inflammatoires : Préférer les corticoïdes pendant quelques jours (1 mg/kg) ou les anti-Cox 2 en l'absence de contre-indication

II - Urgence engageant le pronostic fonctionnel associée à un risque hémorragique modéré

- Hématome du psoas (attention **anémie parfois intense** en cas de collection hématique volumineuse) - Hématome de localisation dangereuse (cou, base de langue, creux poplité, loge de l'avant bras...) - Entorse, luxation grave - Hématémèse, rectorragie, hémoptysie - Traumatisme, hémorragie ou chirurgie abdominale - Hémarthrose volumineuse et hyperalgique - Drain thoracique, cystocath, néphrostomie...

• Mesures diagnostiques immédiates

Contrôles biologiques : **à demander en fonction du contexte clinique et de l'antériorité des résultats présentés éventuellement par le patient ou la famille.**

- dosage du FVIII ou FIX et recherche d'anticorps anti-FVIII ou anti-FIX (**ne pas attendre les résultats pour traiter**).
- Si injection de FVIII ou de FIX en l'absence d'inhibiteur : un contrôle biologique en résiduel une fois par jour est souhaitable pour les traitements de plusieurs jours.

• Mesures thérapeutiques immédiates

- **Demander la carte ou le carnet d'hémophile** : elle contient des informations sur le type d'hémophilie et l'éventuelle présence d'anticorps inhibiteur (voir ci-dessous).
- **Injection de :**
 - Facteur VIII : **40 UI/kg** (pour un hémophile sévère ou modéré)
ou
 - Facteur IX : **80 UI/kg** (pour un hémophile sévère ou modéré)

- **Les injections sont à effectuer dès l'arrivée du patient avant tout examen complémentaire.**
Ces injections s'effectuent par voie intraveineuse directe lente (quelques minutes).
- Niveau plasmatique à atteindre en résiduel : **50 à 80 %**

ATTENTION : Toutes les injections de facteurs doivent être prescrites en chiffres ronds d'unités multiples de 500 ou 1000 : arrondir au flaconnage supérieur le plus proche sans faire de dilution ex : P=60 kg, 40 UI/kg soit une dose de 2400 UI, injecter alors 2500 UI ou 3000 UI

- **Avis spécialisé nécessaire**
- **Hospitalisation**
- Les **hémarthroses** volumineuses (hanche, genou) **peuvent être ponctionnées en urgence après correction du déficit hémorragique**
- **Poursuite du traitement si nécessaire**
 - Une injection de Facteur VIII toutes les 12 h de 25 à 40 UI/kg chez l'hémophile A.
 - Une injection de Facteur IX toutes les 12 h de 40 à 50 UI/kg chez l'hémophile B.
 - Durée du traitement variable pouvant aller jusqu'à 10 jours.
- **Cas particuliers de l'hémophile avec inhibiteur**
 - **avis spécialisé en urgence indispensable**

Plusieurs schémas sont envisageables :

- Inhibiteur non saturable (titre supérieur ou égal à 5 ou 10 UB) ou saturable (<5 UB) schéma thérapeutique de première intention le plus souvent :
 - Patient sous facteur de coagulation ayant une activité court circuitant (inhibiteur de facteur VIII) : Injection de 70-80 U/kg à renouveler toutes les 8 à 12 h si besoin
 - Patient sous eptacog alpha activé (facteur de coagulation VII à recombinant) : Injection initiale de 90 à 270 µg/kg (selon la dose utilisée habituellement par le patient) puis si nécessaire 90 µg /kg toutes les 2 à 4h
- Inhibiteur saturable (titre < 5 Unités Bethesda)
 - Faire un bolus = dose saturante + bolus correcteur
 - Où :
 - Dose saturante = titre de l'inhibiteur en unités Bethesda x volume plasmatique (en ml)
 - Bolus correcteur = 40 UI/kg de FVIII (pour un hémophile A sévère ou modéré)
 - Ou
 - 80 UI/kg de FIX (pour un hémophile B sévère ou modéré)

- **Traitements associés**

- Antalgique local : Glace – cryothérapie gazeuse
- Antalgiques par voie générale
- Anti inflammatoires : en fonction de l'indication : Préférer les corticoïdes pendant quelques jours (1 mg/kg) ou les anti-Cox 2 (en l'absence de contre-indication)

III - Urgence engageant le pronostic fonctionnel associée à un risque hémorragique mineur

- Hémarthrose - Entorse, luxation bénigne - Plaie cutanée à suturer - Plaies buccales (frein langue ou lèvres) - Brûlures (selon étendue et degré) - Ponction lombaire - Ponction artérielle (gaz du sang) - Fibroscopie, endoscopie avec ou sans biopsies - Sondage urinaire - Extractions dentaires

- **Mesures diagnostiques en urgence**

- Les contrôles biologiques ne sont généralement pas demandés pour effectuer la prise en charge médicale.

- **Mesures thérapeutiques immédiates**

- **Demander la carte ou le carnet d'hémophile** : elle contient des informations sur le type d'hémophilie et l'éventuelle présence d'anticorps inhibiteur (voir ci-dessous)
- Hospitalisation à discuter avec le médecin spécialiste en hémostase
- **Privilégier le traitement local** : glace, cryothérapie gazeuse
- **Hyperhydratation pour une hématurie**
- **Antifibrinolytiques** par voie locale et/ou générale (plaies muqueuses, extractions dentaires)
- **Injection de :**
 - Facteur VIII : **20 à 30 UI/kg** chez l'hémophile Aou
 - Injection de Facteur IX : **40 UI/kg** chez l'hémophile B
- **Les injections sont à effectuer avant tout examen complémentaire**
- Niveau plasmatique à atteindre en résiduel : **30 à 50 %**

NB : Cas particulier de l'hématurie macroscopique :

- **hyperhydratation orale** en l'absence de douleurs, à limiter en cas d'épisodes douloureux
- **pas d'injection systématique de facteur** sauf si déglobulisation ou traumatisme associé, car **risque de colique néphrétique**
- **une injection de FVIII ou de FIX** à faible dose peut s'avérer nécessaire **en cas de persistance de l'hématurie** (10 à 20 UI/kg)
- **Contre-indication** habituelle des **antifibrinolytiques** car **risque de colique néphrétique**
- ECBU si suspicion d'infection urinaire. Discuter au cas par cas échographie rénale et bilan urologique.

- **Poursuite du traitement si nécessaire**

- Une à deux injections de Facteur VIII à 12 h d'intervalle de 20 à 30 UI/kg chez l'hémophile A
- Une à deux injections de Facteur IX à 12 h d'intervalle de 30 UI/kg chez l'hémophile B

- **Cas particuliers de l'hémophile avec inhibiteur**

- Inhibiteur saturable (titre < 5 Unités Bethesda)
 - Patient traité par facteur VIII ou facteur IX : utiliser la dose de concentré en facteur VIII ou en facteur IX habituellement utilisée (dose plus élevée que chez l'hémophile sans anticorps inhibiteur)
- Inhibiteur non saturable (titre supérieur ou égal à 5 ou 10 UB) ou saturable (<5 UB) schéma thérapeutique de première intention le plus souvent :
 - Patient sous facteur de coagulation ayant une activité court circuitant (inhibiteur de facteur VIII) : Injection de 70-80 U/kg à renouveler toutes les 8 à 12 h si besoin
 - Patient sous eptacog alpha activé (facteur de coagulation VII à recombinant) : Injection initiale de 90 à 150 µg/kg (selon la dose utilisée habituellement par le patient) puis si nécessaire 90 µg/kg toutes les 2 à 4h

IV - Urgences de risque hémorragique minime

- Epistaxis modéré - Gingivorragies - Hématurie microscopique - Chute de dent de lait - Paracentèse - Myélogramme

- **Mesures diagnostiques immédiates**
 - Les contrôles biologiques ne sont généralement pas demandés pour effectuer la prise en charge médicale.
- **Mesures thérapeutiques immédiates**
 - Pas d'hospitalisation
 - **Privilégier le traitement local** : glace +++, cryothérapie gazeuse
 - **Hyperhydratation pour une hématurie**
 - **Compression et/ou méchage pour epistaxis**
 - **Antifibrinolytiques** par voie locale et/ou générale (plaies muqueuses)
 - **Si échec du traitement local** : une seule injection pourra être effectuée :
 - Facteur VIII : **20 à 30 U/kg**
 - ou
 - Facteur IX : **40 U/kg**
- **Cas particuliers de l'hémophile avec inhibiteur**

Privilégier le traitement local. Si nécessaire :

- Inhibiteur saturable (titre < 5 UB) et patient traité par facteur VIII ou facteur IX: utiliser la dose de concentré en facteur VIII ou en facteur IX habituellement utilisée
- Inhibiteur non saturable (titre supérieur ou égal à 5 ou 10 UB) :
 - Patient sous facteur de coagulation ayant une activité court circuitant (inhibiteur de facteur VIII) = : Injection de 70 à 80 U/kg
 - Patient sous eptacog alpha activé (facteur de coagulation VII à recombinant) : Injection de 90 à 150 µg/kg selon la réponse clinique habituelle

V- Cas particuliers de l'hémophile A mineur

- On peut généralement utiliser la **Desmopressine** (DDAVP, Minirin®)
Elle ne s'utilise que **chez l'hémophile A mineur** (Facteur VIII >5%) reconnu préalablement comme **bon répondeur lors d'une épreuve thérapeutique** (Taux de FVIII de base multiplié par 2 à 3 au moins).
- **La réponse du test à la desmopressine doit être connue** (exiger un document, carte ou carnet d'hémophile). Si le patient est connu comme bon répondeur, on peut utiliser ce produit dans le traitement des accidents hémorragiques:
- desmopressine : 0,3 µg/kg dilué dans 50 ml de sérum physiologique à administrer en perfusion de 30 minutes.
- desmopressine spray nasal :
 - Si poids < 50 kg => 1 pulvérisation intra-nasale
 - Si poids > 50 kg => 2 pulvérisations intra-nasales après mouchage si besoin

A renouveler si besoin toutes les 6 à 12 h pendant 2 à 3 jours (attention : les réserves de l'organisme s'épuisent et le médicament n'a plus d'effet).

ATTENTION l'utilisation de ce type de médicament doit s'accompagner d'une restriction hydrique pendant son utilisation et durant les 24 h après (20 ml/kg chez l'enfant, 750 ml/j

chez l'adulte) pour éviter une hyponatrémie de dilution.

B- Infarctus du myocarde et hémophilie : prise en charge d'un syndrome coronarien aigu

- **Mesures diagnostiques en urgence**

- Les contrôles biologiques seront demandés en fonction du contexte clinique et de l'antériorité des résultats présentés éventuellement par le patient ou la famille.

- **Mesures thérapeutiques immédiates**

Le traitement de l'infarctus du myocarde à la phase aiguë comprend :

- Clopidogrel
- Acide acétyl salicylique
- Héparine (fractionnée ou non) à dose anticoagulante

=> Peut-on faire le traitement complet de l'IDM chez un patient hémophile ?

Hémophile sévère ou modéré ayant du Facteur VIII ou IX à domicile	Hémophile sévère ou modéré n'ayant pas de Facteur VIII ou IX à domicile ou Hémophile mineur < 10%	Hémophile mineur > 10%
Faire une injection de 40 UI/kg (FVIII) ou de 80 UI/kg (FIX) Et Autoriser le traitement complet <i>Faire emmener par le SAMU ou le patient la quantité suffisante de produit pour couvrir la coronarographie et ses suites (soit injection à H0, H12, H24, H48)</i>	Autoriser Plavix + Aspirine Puis Injection de facteur anti-hémophilique à l'arrivée à l'hôpital (40 UI/kg (FVIII) ou de 80 UI/kg (FIX)) Puis Autoriser l'héparine et la coronarographie, et couvrir par facteur anti-hémophilique (H0, H12, H24, H48)	Autoriser Plavix + Aspirine + Héparine à dose isocoagulante Puis Injection de facteur anti-hémophilique à l'hôpital Puis Autoriser l'héparine à dose anticoagulante et la coronarographie, et couvrir par facteur anti-hémophilique (H0, H12, H24, H48)

Dans tous les cas **le médecin référent du patient doit être contacté** pour la conduite à tenir au long cours (prophylaxie en FVIII ou FIX à vie par exemple pour certains patients).

Ne pas oublier la couverture gastrique par un anti-ulcéreux à maintenir si nécessaire à la sortie du patient.

Interactions médicamenteuses : Précautions d'emploi et contre indications

A- Liste des produits anti-hémophiliques disponibles en France (en avril 2009)

FACTEUR VIII			FACTEUR IX		
Nom commercial	Origine	Récupération théorique	Nom commercial	Origine	Récupération théorique
Factane (LFB)	Plasmatique	2	Betafact (LFB)	Plasmatique	1
Octanate (Octapharma)	Plasmatique	2	Mononine (CSL Berhing)	Plasmatique	1

Advate (Baxter)	Recombinant	2	Octafix (Octapharma)	Plasmatique	1
Kogenate Bayer (Bayer)	Recombinant	2	Benefix (Wyeth)	Recombinant	0.7
Helixate Nex Gen (CSL Berhing)	Recombinant	2	AUTRES PRODUITS		
Refacto (Wyeth)	Recombinant	2	Feiba (Baxter)	Plasmatique	
			Novoseven (NovoNordisk)	Recombinant	

Récupération théorique : correspond à l'augmentation de la concentration plasmatique de la molécule injectée. Exemple : si la récupération est à 2 ceci veut dire que 1 UI/kg de produit injecté augmente le niveau plasmatique de 2 % (ou 2 UI/dL).

B- Memento

- Les facteurs de coagulation sont des médicaments disponibles dans les pharmacies hospitalières
- Leur prescription est séniorisée et tracée
- **Sauf enfant dont le poids est inférieur à 5 kg, tout flacon entamé doit être utilisé en entier. NE RIEN JETER.**
- Lors de la reconstitution des facteurs, ne pas secouer les flacons. La formation de bulles entraîne une perte de produit et une difficulté à le transvaser dans la seringue
- Reconstituer exclusivement avec le solvant et le système de transfert présents dans le kit.
- Ne pas transférer dans une poche plastique vide ou pleine (glucosé ...). Ne pas diluer
- Ne pas injecter le facteur anti-hémophilique en même temps qu'un médicament; rincer systématiquement la voie avant et après l'injection
- Ne jamais passer de cristalloïdes de remplissage vasculaire avec les facteurs de coagulation. Ne pas passer de RINGER® sur la même voie que le facteur de coagulation; ne pas l'utiliser en grande quantité.
- Reconstituer tous les flacons en même temps
- Après substitution, toujours prélever le bilan de coagulation sur le côté opposé à l'injection de facteur anti-hémophilique et toujours en ponction directe.

C- Les contre indications

- Aux **antifibrinolytiques** : l'hématurie
- à l'utilisation de la **DDAVP**
 - Insuffisance cardiaque, antécédents coronariens, HTA non contrôlée
 - Neurochirurgie, traumatisme crânien, épilepsie
 - Toute chirurgie importante nécessitant un apport hydrique conséquent, hyponatrémie
 - Enfant de moins de 2 ans et adulte de plus de 65 ans

Anesthésie

Toujours substituer avec le facteur de coagulation déficitaire avant un geste invasif.

Mesures préventives à prendre

- Joindre les spécialistes en hémostase pour tout renseignement complémentaire.
- Réserver la voie veineuse à l'administration du facteur de coagulation.
- Corriger le défaut de coagulation avant tout examen complémentaire.

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- Demander au patient sa carte de soins et son carnet de suivi d'hémophile.
- Contacter le médecin du centre de traitement de l'hémophilie assurant le suivi du patient.
- Ecouter le patient : la plupart des hémophiles ont suivi des stages d'auto-traitement et sont sensibilisés à la prise en charge de leur pathologie.
- Demander au patient s'il est en possession de son ordonnance ou éventuellement des produits antihémophiliques nécessaires, afin de raccourcir le délai du traitement d'urgence.
- En cas de traumatisme, avant tout examen complémentaire ou geste invasif, administrer un traitement substitutif.
- En cas d'hémarthrose constituée, une prise en charge de la douleur est indispensable, ainsi qu'une immobilisation de l'articulation.
- L'activité physique et la kinésithérapie permettent d'aider à préserver la mobilité des articulations et sont nécessaires en cas d'hospitalisation de longue durée.

Don d'organes

- Ne pas prélever le foie
- Attention au risque de transmission d'infections virales

Numéros en cas d'urgence

- Se renseigner sur son site pour obtenir le numéro du référent local et/ou de l'astreinte en hémostase.
- Coordonnées sur www.orphanet.fr par région et par ville.

Ressources documentaires

- E. Santagostino, P.M. Manucci and A. Bianchi Bonomi. Guidelines for replacement therapy for haemophilia and inherited coagulation disorders in Italy. *Hemophilia*.2000.6:1-10.
- Guidelines for the management of Haemophilia. Section 5-6.2005. World Federation of Haemophilia
- C.R.M. Hay, S. Brown, P.W. Collins, D. M.Keeling and R.Liesner. The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors : a guideline from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation. *British Journal of Haematology*.2006.133, 591-605.
- Prise en charge en urgences des patients hémophiles : Procédures Hesora (Hémophilie Soins Rhône-Alpes) Version 1 – 2005

Ces recommandations ont été réalisées avec la collaboration des Professeurs Claude Négrier et Jenny Goudemand, et des Docteurs Anne Lienhart, Sandrine Meunier, Thierry Lambert, Catherine Ternisien du Centre National de Référence de l'hémophilie et autres déficits hémorragiques (hormis maladie de Willebrand) et des Docteurs Gaële Comte et Gilles Bagou SAMU-69 Lyon.

Date de réalisation : 06 octobre 2009